



Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Clínica Universitária de Oftalmologia

Hospital de Santa Maria

Trabalho Final de Mestrado Integrado em Medicina

MACROANEURISMAS DA RETINA

Discente: Ana Marta Magalhães

Orientadora: Dr^a. Filomena Pinto

Director de Serviço: Prof. Dr. Manuel Monteiro-Grillo

Ano lectivo: 2015/2016

Resumo

Os macroaneurismas da retina são dilatações vasculares adquiridas nos quatro principais ramos da artéria central da retina. A sua etiologia ainda não está bem definida, no entanto, sabe-se que está relacionada com a idade, hipertensão arterial e aterosclerose. As lesões podem ser assintomáticas ou manifestar-se como perda súbita e indolor da visão central no olho afectado. Os macroaneurismas podem evoluir de três maneiras possíveis: exsudação crónica, ruptura ou involução/resolução espontânea. O tratamento, cirúrgico ou médico, tem como objectivo reduzir a possibilidade de hemorragia ou exsudação macular. Em termos prognósticos, a história natural destas lesões sugere que a maioria resolve-se espontaneamente, com restauração da visão normal.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 90 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e dislipidémia, recorre à Urgência de Oftalmologia por diminuição súbita da acuidade visual do olho direito acompanhada de metamorfopsias e “cortina preta” (sic). À observação do fundo ocular observava-se no olho direito hemovítreo pouco denso, hemorragia subretiniana na região macular e hemorragia pré-retiniana em banda que contactava com a região macular. Ao longo da sua evolução clínica, a doente realizou tomografia de coerência óptica (OCT), ecografia e angiografia fluoresceínica (AF) que confirmaram o diagnóstico de macroaneurisma da retina. O seu quadro clínico acabou por regredir espontaneamente, sendo apenas aconselhada vigilância. Actualmente a doente encontra-se bem com a possibilidade de recuperação total.

Abstract

Retinal arterial macroaneurysms are acquired dilations of the four principal divisions of the central retinal artery. Its etiology is not well known, but previous work has demonstrated a strong association with age, systemic hypertension and atherosclerotic disease. The lesions may be asymptomatic or manifest as sudden painless loss of central vision in the affected eye. Macroaneurysms can evolve in three possible ways: chronic exudation, rupture or involution/spontaneous resolution. The treatment surgical or medical has the purpose of reduce the possibility of hemorrhage or macular exudation. In prognostic terms, the natural history of these lesions suggests that most of them resolves spontaneously with normal vision restoration.

Case report: Female patient, 90 years old, with history of systemic hypertension and dyslipidemia presents with sudden decrease of visual acuity in the right eye associated with metamorphopsias and "black curtain" (sic). Observation of the right eye ocular fundus revealed a little dense hemovitreal, subretinal hemorrhage in the macular region and pre-retinal hemorrhage band that are in contact with macular region. Throughout its clinical evolution, the patient held optical coherence tomography (OCT), ultrasound and fluorescein angiography (AF) which confirmed the diagnosis of retinal arterial macroaneurysm. Its clinical picture starts to regress spontaneously, and the only advice was vigilance. Currently, the patient is quite well with the possibility of full recovery.

Introdução

Os macroaneurismas da retina (MARs) são dilatações vasculares adquiridas, pouco frequentes, redondas ou fusiformes, que se encontram nos quatro principais ramos da artéria central da retina. Em 1973, Robertson sugere a designação de “*macroaneurisma*” como forma de distinção entre estas dilatações presentes nos principais ramos arteriolares, e os microaneurismas presentes no plexo capilar superficial retiniano.

Os macroaneurismas da retina são normalmente unilaterais (cerca de 10% são bilaterais), afectando mais frequentemente o olho direito (4,13). Ocasionalmente, estão presentes múltiplos aneurismas no mesmo olho. Ocorrem no primeiro terço da árvore arteriolar, em localizações de maior risco como bifurcações arteriolares e cruzamentos arteriovenosos, sendo que a arteríola temporal superior é a mais afectada. Contudo, mais raramente, estes podem ocorrer nas arteríolas nasais ou isoladamente na superfície do nervo óptico e em arteríolas cilioretinianas (21,25,26,28). Moosavi *et al.* analisaram a distribuição de 34 MARs e encontraram 50% no ramo superotemporal, 44.7% no inferotemporal e os restantes 5.2% nos vasos nasais (7). Alguns macroaneurismas evidenciam pulsação visível, cujo significado clínico não é claro, sobretudo no que diz respeito a ser considerada um factor de risco hemorrágico (30).

A verdadeira etiologia dos MARs ainda não está bem definida, no entanto sabe-se que a falta de elasticidade secundária aos efeitos da idade, hipertensão arterial e fenómenos ateroscleróticos predispõem à dilatação e formação de macroaneurismas. Classicamente definem-se 2 grupos:

- Simples: sem alterações retinianas;
- Complexos: acompanhados de exsudação e hemorragia.

Palestine *et al.* (30) sugeriu uma classificação baseada na sua localização anatómica e ocorrência de complicações (exsudação, edema ou hemorragia):

- MARs entre as arcadas vasculares, com envolvimento macular devido às complicações;
- MARs entre as arcadas vasculares, sem envolvimento macular;
- MARs fora das arcadas vasculares, sem envolvimento macular.

Existem 2 teorias possíveis para o seu aparecimento:

1. Uma oclusão embólica prévia causa fraqueza subsequente da parede arteriolar e dilatação aneurismática.
2. Doentes com macroaneurismas da retina apresentam com muita frequência doença veno-oclusiva prévia e a localização desses macroaneurismas corresponde, na maioria dos casos, à distribuição do segmento venoso bloqueado. Aparentemente, um fluxo alterado e um aumento da pressão hidrostática a montante da obstrução, levam a dilatação aneurismática e à formação dos macroaneurismas. Para além disso, as oclusões venosas ocorrem mais frequentemente ao longo da arcada temporal superior, o que corresponde à localização topográfica onde os macroaneurismas são mais comuns. Esta teoria consegue ainda explicar as telangiectasias observadas nestes doentes.

Factores de Risco

Vários estudos de séries clínicas têm demonstrado uma forte associação entre o desenvolvimento de macroaneurismas e vários factores de risco sistémicos.

O sexo feminino é mais frequentemente atingido que o sexo masculino, numa relação de 3:1 (4).

A maior parte dos doentes são afectados entre a sexta e a oitava décadas de vida, média 68-74 anos (7,30). Histopatologicamente, o envelhecimento das arteríolas é caracterizado por um aumento do colagénio na camada íntima e por uma substituição das fibras musculares da camada média por colagénio. A parede arteriolar torna-se, assim, menos elástica e mais susceptível a dilatação devido a pressões hidrostáticas elevadas, aumentando a probabilidade de ocorrência de macroaneurismas.

Aproximadamente 75% dos doentes têm hipertensão arterial sistémica (4,6,13). Esta pode levar a degeneração hialina das paredes dos vasos, perda da auto-regulação do tónus e dilatação arteriolar. Os doentes hipertensos também podem ter um aumento das pressões hidrostáticas. De acordo com a Lei de Laplace, um aumento da pressão transmural é directamente proporcional ao

aumento da tensão da parede, que pode predispor à formação de macroaneurismas.

A grande maioria dos doentes apresenta doença aterosclerótica. Em cerca de 10% dos doentes são detectadas placas de ateroma focais na parede arteriolar, associadas a defeitos dessa mesma parede, que constituem locais de risco para a formação de aneurismas (4). Outras associações descritas incluem anomalias lipídicas e lipoproteicas, policitémia e doença cerebrovascular.

Nenhum factor de risco ocular para macroaneurismas da retina foi ainda definitivamente comprovado, contudo foram reportadas inúmeras associações com doenças da vascularização retiniana, incluindo telangiectasias, oclusão arterial e oclusão venosa da retina (23).

Oclusões venosas são mais frequentes em doentes com macroaneurismas. A associação estatística entre as duas doenças pode ser explicada por várias possibilidades:

- a) Ambas as doenças podem ter factores de risco semelhantes, como a idade e a hipertensão.
- b) As oclusões venosas podem ser causadas por um macroaneurisma adjacente.
- c) Os macroaneurismas podem resultar de oclusões venosas. Isto pode ocorrer quando existe estase crónica venosa que leva a trombose arterial local, lesão endotelial e formação de aneurisma.

Clínica

A forma de apresentação, aguda, subaguda ou crónica, depende da localização e do tipo de macroaneurisma. Na ausência de exsudação ou hemorragia ou em localização extramacular, estas lesões são assintomáticas e só são detectadas num exame oftalmológico de rotina. Nas formas agudas, a maioria dos doentes apresenta perda súbita e indolor da visão central no olho afectado, devido à presença de edema, exsudação ou hemorragia.

História Natural

De uma maneira geral, um macroaneurisma pode ter 3 formas de evolução possíveis:

1. Exsudação Crónica – há extravasamento de soro, rico em proteínas, que leva à formação de exsudados duros circinados e de edema macular. Se a exsudação for muito extensa pode ocorrer descolamento seroso da retina (DSR), que constitui uma das principais complicações. Dependendo da gravidade e duração do envolvimento macular, o DSR assim como a lesão estrutural da retina resultante do edema crónico, podem provocar disfunção visual grave.
2. Ruptura – resulta em hemorragia que pode localizar-se a vários níveis: subretiniana, intraretiniana, pré-retiniana ou intravítrea. Quanto mais perto um aneurisma está do disco óptico, maior a pressão existente na parede do vaso, e maior a probabilidade do aneurisma aumentar de volume. Sabendo que o stress transmural aumenta exponencialmente com o aumento do diâmetro arterial, percebemos porque é que os macroaneurismas hemorrágicos tendem a estar localizados relativamente perto do disco óptico. As hemorragias resultantes da ruptura de um macroaneurisma da retina habitualmente apresentam uma configuração muito característica, sendo conhecidas como “Hemorragias em Ampulheta” (6).

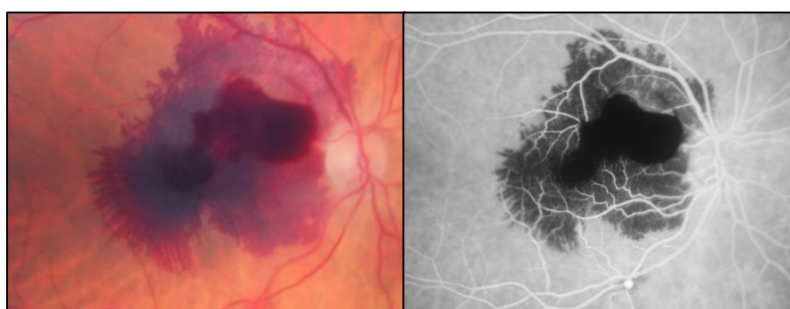


Figura 1. Ruptura de Macroaneurisma da Retina - Hemorragia Submacular (34)

Se estas não envolverem a mácula, a lesão pode passar despercebida e o diagnóstico não ser realizado. No entanto, se a mácula for comprometida, como no caso das hemorragias submaculares, pode existir a formação de uma cicatriz extensa com perda permanente da

visão central. Ocasionalmente, e apesar de existirem algumas opiniões divergentes, podem-se observar macroaneurismas pulsáteis que não indicam necessariamente um risco aumentado de ruptura e hemorragia. Os macroaneurismas rodeados por sangue degenerado apresentam-se com um tom vermelho amarelado.

3. Involução/Resolução Espontânea – ocorre após trombose e fibrose focal com restabelecimento da normal perfusão vascular (é muito comum) e pode acontecer antes ou depois do desenvolvimento da exsudação ou hemorragia. Os macroaneurismas associados a fibrose apresentam-se com um tom cinzento esbranquiçado.

Dependendo da evolução do quadro, os macroaneurismas da retina podem levar ao aparecimento de inúmeras complicações oftalmológicas tardias, incluindo buracos maculares, membranas neovasculares da coroideia e membranas epirretinianas (8,9,10,12,18).

Schatz *et al.* (24) observaram, num grande estudo de 142 olhos com envolvimento macular, recuperação incompleta da acuidade visual (inferior a 20/30) e disfunção visual grave (inferior a 20/100) em 95% e 49% dos casos, respectivamente.

Tonotsuka *et al.* (11) demonstraram, em 62 olhos sintomáticos, que o prognóstico visual dependia da patologia macular. Uma boa evolução foi encontrada em olhos com hemorragia pré-retiniana ou intravítrea, uma evolução moderada em olhos com edema macular e uma evolução desfavorável em olhos com hemorragia subretiniana ou subepitélio pigmentado.

Exames Complementares de Diagnóstico

Estudos Laboratoriais

Os exames laboratoriais de rotina devem incluir o hemograma, provas de coagulação, perfil lipídico e bioquímica geral. Existe uma forte associação entre hiperlipidémia e MARs. A glicémia encontra-se geralmente dentro dos valores de referência, mas a sua determinação pode estar indicada com o objectivo de excluir uma possível diabetes não diagnosticada em doentes com retinopatia exsudativa ou hemorragia vítrea cuja etiologia não é clara.

Ecografia

A ecografia baseia-se na capacidade do som se transmitir através dos meios sólidos ou líquidos, sofrendo fenómenos de absorção e reflexão, sempre que no seu trajecto, encontra uma estrutura mais ou menos densa. Assim, uma das suas indicações principais é o estudo do segmento posterior do globo ocular em casos de opacidade dos meios. No contexto dos MARs, está indicada a sua realização na presença de uma hemorragia vítrea densa (que impede a visualização dos pólo posterior), assim como em casos de descolamento hemorrágico da retina ou do epitélio pigmentado da retina para exclusão de uma massa corioideia, nomeadamente um melanoma, um hemangioma ou uma metástase.

Histopatologia

No estudo histopatológico verifica-se uma grande distensão da arteríola retiniana envolvida, com trombose intraluminal. Pode haver ainda um estreitamento da parede arteriolar rodeado por exsudados proteicos e lipídicos, hemorragia, proliferação fibroglial, macrófagos esponjosos e depósitos de hemossiderina.

Foram identificadas inúmeras anomalias na microvasculatura, incluindo dilatação capilar, não perfusão, colaterais intra-arteriais e aumento da zona livre de capilares periarteriais.

Angiografia Fluoresceínica

A angiografia fluoresceínica é o exame de imagem mais útil para o diagnóstico de macroaneurismas da retina, sendo que a dilatação sacular da parede de uma arteríola faz o diagnóstico da doença.

Este exame é particularmente importante quando estamos na presença de uma hemorragia que obscurece os vasos e oculta, numa fase inicial, a visualização do macroaneurisma. Contudo, o preenchimento imediato e uniforme do mesmo, numa fase precoce com *leakage* ou *staining* tardios, auxilia o diagnóstico. O preenchimento incompleto deve-se à obstrução parcial do lúmen por um trombo.

A angiografia permite também identificar outras anomalias microvasculares peri-aneurisma, como variações do calibre da arteríola, dilatação capilar adjacente, microaneurismas, telangiectasias e pequenos vasos colaterais. Todas estas alterações podem contribuir para o *leakage* observado nos tempos tardios da angiografia.

Angiografia com Verde de Indocianina

A angiografia com verde de indocianina possibilita o estudo das camadas mais profundas da retina e também da coroideia, uma vez que a luz infravermelha penetra melhor através do sangue. Assim, poderá ser importante no diagnóstico de macroaneurismas da retina, especialmente quando associados a hemorragia. Para além desta vantagem, o facto da indocianina apresentar uma maior capacidade de ligação à albumina sérica (98%), quando comparada com a fluoresceína (60%), permite obter imagens mais definidas e com menos *leakage*.

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial dos macroaneurismas da retina deve ser feito com patologias vítreo-retino-coroideias que cursam com exsudação, edema e/ou hemorragia. *Spalter* (31) denominou esta entidade “*new masquerade syndromes*”:

- Degenerescência macular ligada à idade (DMI) exsudativa ou disciforme;
- Descolamento do epitélio pigmentado (DEP) hemorrágico;
- Oclusão venoso de ramo;
- Hemangioma capilar da retina;
- Hemangioma cavernoso da retina;
- Retinopatia diabética;
- Edema macular diabético;
- Melanoma da coroideia
- Hemangioma da coroideia;
- Membranas neovasculares subretinianas;
- Retinopatia por radiação;
- Telangiectasia retiniana;
- Aneurisma miliar de Leber;
- Vasculopatia coroideia polipóide.

Tratamento

Os macroaneurismas são tratados com o objectivo de reduzir a possibilidade de hemorragia ou para reduzir a exsudação macular. Quando o macroaneurisma se encontra ao longo da arcada temporal superior, os efeitos gravitacionais podem fazer com que a mácula seja frequentemente atingida, tornando-se assim um motivo importante para o tratamento desta patologia. Apesar de alguma controvérsia em relação ao *timing* e tipo de tratamento a efectuar, a maioria dos autores são unânimes em considerar as seguintes indicações:

- Exsudados/edema macular;
- Hemorragia macular (pré ou subretiniana);
- Hemorragia vítrea.

Tratamento Laser

Não existe consenso geral em relação ao tratamento laser dos macroaneurismas da retina. A história natural da doença sugere que a resolução espontânea é comum e, por isso, este tipo de tratamento poderá não estar indicado em alguns doentes. Contudo, se realizado laser fototérmico com parâmetros adequados a cada caso, os resultados morfo-funcionais são favoráveis à recuperação funcional. Em algumas formas da doença com evolução prolongada e alterações estruturais da retina graves (edema crónico e cicatrizes maculares), o tratamento laser pode não melhorar o prognóstico visual, apesar de correctamente realizado.

As principais complicações do tratamento laser incluem isquémia macular devido a oclusão arteriolar e hemorragia ou lesão retiniana. O aumento da exsudação e cicatrização retinianas com subsequente tracção também podem acontecer.

Observação e Seguimento

Está indicado em doentes com boa visão central, em que a mácula não está ameaçada, e naqueles com hemorragia retiniana leve sem edema ou exsudação significativos. Na maioria dos casos, após hemorragia retiniana ou vítrea, o macroaneurisma trombosa e não é necessária fotocoagulação laser.

Fotocoagulação Laser

A fotocoagulação laser pode ser considerada se os exsudados ou edema ameaçarem ou envolverem a fóvea, principalmente se houver deterioração da visão documentada e, por este motivo, a indicação mais frequente para fotocoagulação é a exsudação macular persistente ou progressiva.

O tratamento laser tem por objectivo induzir a trombose e esclerose da dilatação aneurismática e assim impedir a progressão da lesão retiniana para fibrose com formação de uma cicatriz macular.

Deverá ser usado laser fototérmico com boa absorção pela oxihemoglobina, nomeadamente o comprimento de onda 532 nm (verde-amarelo) ou, preferencialmente, o comprimento de onda 577 nm (amarelo). Os parâmetros deverão ter como objectivo fotocoagular com tempos de duração longos e fraca

potência para evitar o efeito de vaporização da parede vascular e agravamento da hemorragia, efeito contrário ao pretendido (35).

O tratamento pode ser aplicado à lesão em si, à área circundante ou ambas. Desta forma, podem existir três abordagens diferentes na fotocoagulação laser de macroaneurismas:

- **Tratamento Directo** - o tamanho do spot laser varia entre 250-500 μm . A potência de laser inicial é normalmente de 100 a 200 mW com um tempo de exposição de 0,2 a 0,5 segundos. Este tratamento é dirigido directamente à lesão e pretende-se a sua oclusão, evitando a ruptura ou obstrução vascular que, a ocorrer, resultaria numa oclusão arterial de ramo ou hemorragia.
- **Tratamento Indirecto** – aplica-se o tratamento laser na área circundante do aneurisma, o que parece ser eficaz, apesar de não existirem estudos randomizados que comparem os dois tratamentos. No entanto, o risco de oclusão arterial é menor (27). O seu mecanismo de acção parece estar relacionado com a produção local de mediadores da resposta retiniana à lesão fototérmica.
- **Tratamento Misto** – associar os dois procedimentos

Hialoidotomia Laser

A hemorragia macular é considerada a complicação mais grave para a função visual, pelo que a sua presença obriga a tratamento imediato.

A fotodisrupção Neodymium-Yag laser do bordo inferior do hematoma pré-retiniano (hialoidotomia), pode ser considerada em doentes com uma grande hemorragia pré-retiniana, não absorvível, sobre a mácula (entre as camadas internas da neuroretina e a membrana limitante interna, ou entre esta e a hialoideia posterior). O objectivo é dispersar o sangue para a cavidade vítrea, onde este pode ser absorvido mais rapidamente.

A libertação do sangue sequestrado sobre a mácula pode reduzir o risco de cicatrização macular e fibrose epirretiniana e permite a visualização e eventual tratamento do macroaneurisma. Contudo, este procedimento é ainda controverso devido ao risco existente de lesão macular e hemorragia vítrea.

Tratamento Cirúrgico

Hemorragia Pré-macular

Perante uma hemorragia pré-macular e na impossibilidade de realizar hialoidotomia laser, ou quando apesar desta, o sangue se mantém encapsulado, a cirurgia vítreoretiniana é uma opção. A vitrectomia com incisão da limitante interna permite a rápida drenagem do sangue e a identificação de problemas associados, como por exemplo, a presença de uma hemorragia submacular. Nesses casos, o prognóstico é muito reservado e a recuperação funcional depende da duração e quantidade de sangue em contacto com os fotorreceptores e da alteração morfo-estrutural da retina.

Actualmente, a utilização de agentes fibrinolíticos, como é o caso do rt-PA (*recombinant tissue plasminogen activator*), em injeção sub-retiniana a nível do coágulo, permite a realização de uma cirurgia mais atraumática e com bons resultados (15,16,17,19,20,22).

Outra opção cirúrgica consiste em combinar vários procedimentos, por exemplo, agentes fibrinolíticos com tamponamento interno e/ou vitrectomia.

Apesar da falta de consenso em relação à decisão de como e quando tratar, as chaves para o sucesso cirúrgico são um diagnóstico precoce e uma técnica cirúrgica o mais atraumática possível e de acordo com a experiência do cirurgião.

Anti-angiogénicos

Ainda não existem estudos suficientes que associem o factor de crescimento endotelial vascular (VEGF) com a patogénese dos macroaneurismas. Contudo, pensa-se que uma lesão embólica focal, que resulta em isquémia localizada com aumento da permeabilidade e dilatação da arteríola retiniana induzidas pelo VEGF, pode levar à formação de macroaneurismas da retina (2).

Os fármacos anti-angiogénicos (anti-VEGF) têm sido utilizados com sucesso em Oftalmologia em várias patologias, devido à sua capacidade de induzir a regressão da neovascularização e de reduzir a permeabilidade

vascular. A rápida resolução do edema macular e da hemorragia retiniana após a injeção intravítrea de anti-VEGF pode ser explicada por 2 mecanismos possíveis:

- Inibição do efeito angiogénico e da vasopermeabilidade provocados pelo VEGF. Este estimula a produção endotelial de ácido nítrico, um vasodilatador, e os fármacos anti-VEGF reduzem teoricamente o ácido nítrico, levando a vasoconstrição. Foi reportado que a vasoconstrição reduz o edema macular independentemente do efeito na permeabilidade vascular.
- Efeito directo na coagulação, levando à hemólise de antigos coágulos sanguíneos ou afectando o processo de coagulação de hemorragias retinianas recentemente formadas. Sabe-se que o VEGF está relacionado com a activação das cascatas de coagulação e, a inibição do mesmo pelo anti-VEGF pode afectar o equilíbrio entre os processos de coagulação e os processos de fibrinólise. Esta acção pode facilitar a resolução de várias hemorragias retinianas, incluindo as subretinianas, intraretinianas, pré-retinianas, submembrana limitante interna e subhialoideias. A acção dos agentes anti-VEGF pode reduzir o edema macular e/ou as hemorragias secundárias a macroaneurismas da retina, contudo, permanece incerto como é que estes efeitos dos agentes anti-VEGF vão afectar os macroaneurismas da retina em si.

Prognóstico

O prognóstico visual é excelente para muitos doentes com macroaneurismas. A história natural destas lesões sugere que a maioria resolve-se espontaneamente, com restauração da visão normal.

Normalmente, doentes com hemorragias pré-retinianas ou vítreas têm um bom prognóstico visual, ao contrário dos doentes com hemorragia submacular em que o prognóstico é mais reservado.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 90 anos de idade, caucasiana, com antecedentes pessoais de HTA, dislipidemia e hiperuricemia medicadas (não sabe especificar a medicação). Nega diabetes, alergias e cirurgias prévias, assim como a toma de outros medicamentos para além dos referidos. Refere ter catarata em ambos os olhos e usa correcção óptica para longe e para perto.

No dia 22 de Fevereiro de 2014, a doente recorre à Urgência de Oftalmologia por diminuição súbita da acuidade visual no olho direito (OD) com 1 dia de evolução. Refere como sintomas acompanhantes “visão distorcida” (*sic*) e “cortina preta” (*sic*) no seu campo visual. Nega dor, miodesopsias, fotopsias e não relaciona o sucedido com factores desencadeantes nomeadamente, traumatismo, esforço físico ou pico hipertensivo. Ao exame objectivo apresentava uma PA de 166/72 mmHg e diminuição da acuidade visual em ambos os olhos. A melhor acuidade visual corrigida era de 4/10 no OD e 3/10 no OE. Apresentava pressão intraocular normal (14 no OD e 14 no OE), medida por tonometria de aplanção de Goldmann e reflexos pupilares fotomotores directo e consensual mantidos. A observação do segmento anterior revelou ectropion da pálpebra inferior do OE e catarata corticonuclear ODE. À observação do fundo ocular verificou-se no OD a presença de hemovítreo (HV) pouco denso, de localização predominantemente inferior, e hemorragia subretiniana na região macular, com hemorragia pré-retiniana em banda a partir do disco óptico que aparentava contactar com a região macular. No OE apresentava sinais de retinopatia hipertensiva grau 1. A ecografia oftálmica modo A e B realizada ao OD revelou múltiplas opacidades vítreas de média reflectividade e espessamento hiperreflectivo da área macular, sem evidência de descolamento da retina. Devido à opacidade dos meios não foi possível realizar angiografia fluoresceínica (AF) nem tomografia de coerência óptica (OCT). Os exames analíticos, incluindo as provas de coagulação não apresentaram alterações significativas. Foi aconselhado à doente fazer repouso, dormir com a cabeceira elevada e reavaliação em consulta de decisão, no sentido de perceber a evolução do quadro clínico, estabelecer o diagnóstico etiológico e definir a terapêutica.

Na observação cerca de 3 semanas depois (18 de Março de 2014), a doente referia visão menos “enevoadada”, tendo-se verificado melhoria da AVOD para 6/10). À observação do fundo ocular do OD, apresentava hemorragia subretiniana a nível da arcada vascular temporal superior e hemovítreo residual. A angiografia fluoresceínica revelou no OD o normal preenchimento coroideu, estreitamento arteriolar e cruzamentos arterio-venosos (A-V) patológicos, atraso de preenchimento da arteríola temporal superior, sendo evidente a presença de uma dilatação da sua parede, após a primeira bifurcação. Estas características eram compatíveis com o diagnóstico de macroaneurisma da retina. No OE não eram evidentes alterações para além de estreitamento arteriolar e cruzamentos A-V patológicos. O OCT macular do OD (cubo macular e scans sobre a lesão) demonstrou a presença de hemorragia subretiniana, localizada ao macroaneurisma e área envolvente, sem grande alteração estrutural da neurorretina suprajacente e com manutenção da depressão foveal. Perante o diagnóstico e quadro clínico programou-se fotocoagulação laser para ser realizado no espaço de 1 mês.

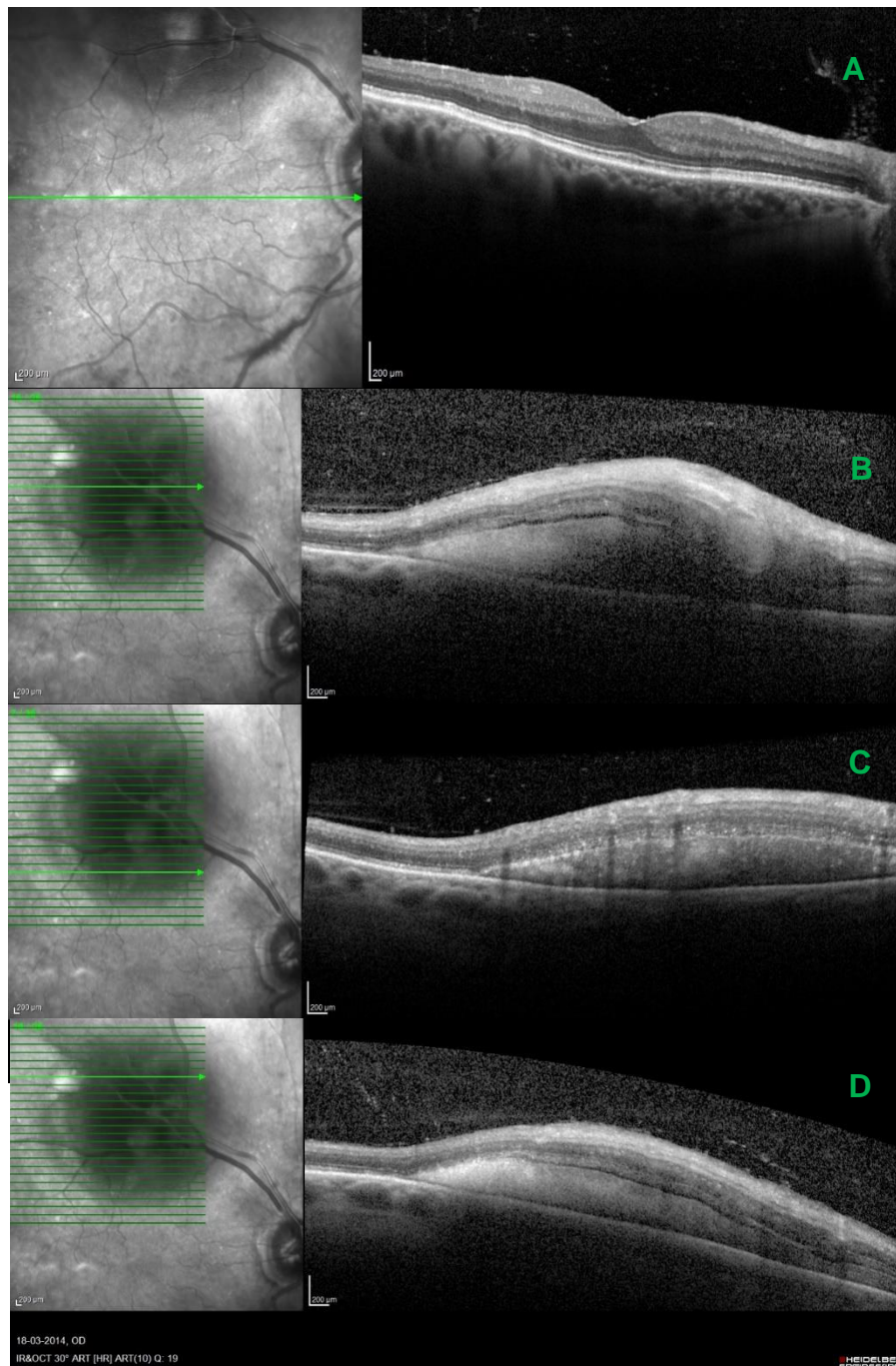


Figura 2. SD-OCT do OD (cubo 25 scans) sobre a arcada temporal superior realizado em 18 de Março de 2014, evidenciando depressão foveal normal (A); hemorragia subretiniana e macroaneurisma (B); hemorragia subretiniana infra e supra aneurisma (C, D)

No dia 22 de Abril de 2014, a doente recorre de novo à consulta externa de Oftalmologia para seguimento da sua situação clínica e realização de eventual terapêutica a laser. A melhor acuidade visual corrigida era de 6/10 no OD e 4/10 no OE e à observação do fundo ocular do OD, a doente apresentava macroaneurisma em involução com fibrose evidente e hemorragia subretiniana de dimensões sobreponíveis. Tendo em conta as condições clínicas, foi decidido protelar o tratamento laser e foi aconselhada vigilância no espaço de 1 mês.

Nas consultas subsequentes, a doente continuou a referir melhoria da sua visão. Ao exame objectivo apresentava acuidade visual corrigida de 8/10 no OD e 4/10 no OE e na avaliação do fundo ocular era evidente a fibrose do macroaneurisma e a redução da hemorragia subretiniana. O SD-OCT macular manteve-se sobreponível nas 2 observações (Fig. 3 e 4): fibrose do macroaneurisma, redução da hemorragia e manutenção da morfologia foveal. Perante o quadro clínico e imagiológico foi considerado ter havido a resolução espontânea do macroaneurisma, pelo que deixou de ter indicação para tratamento.

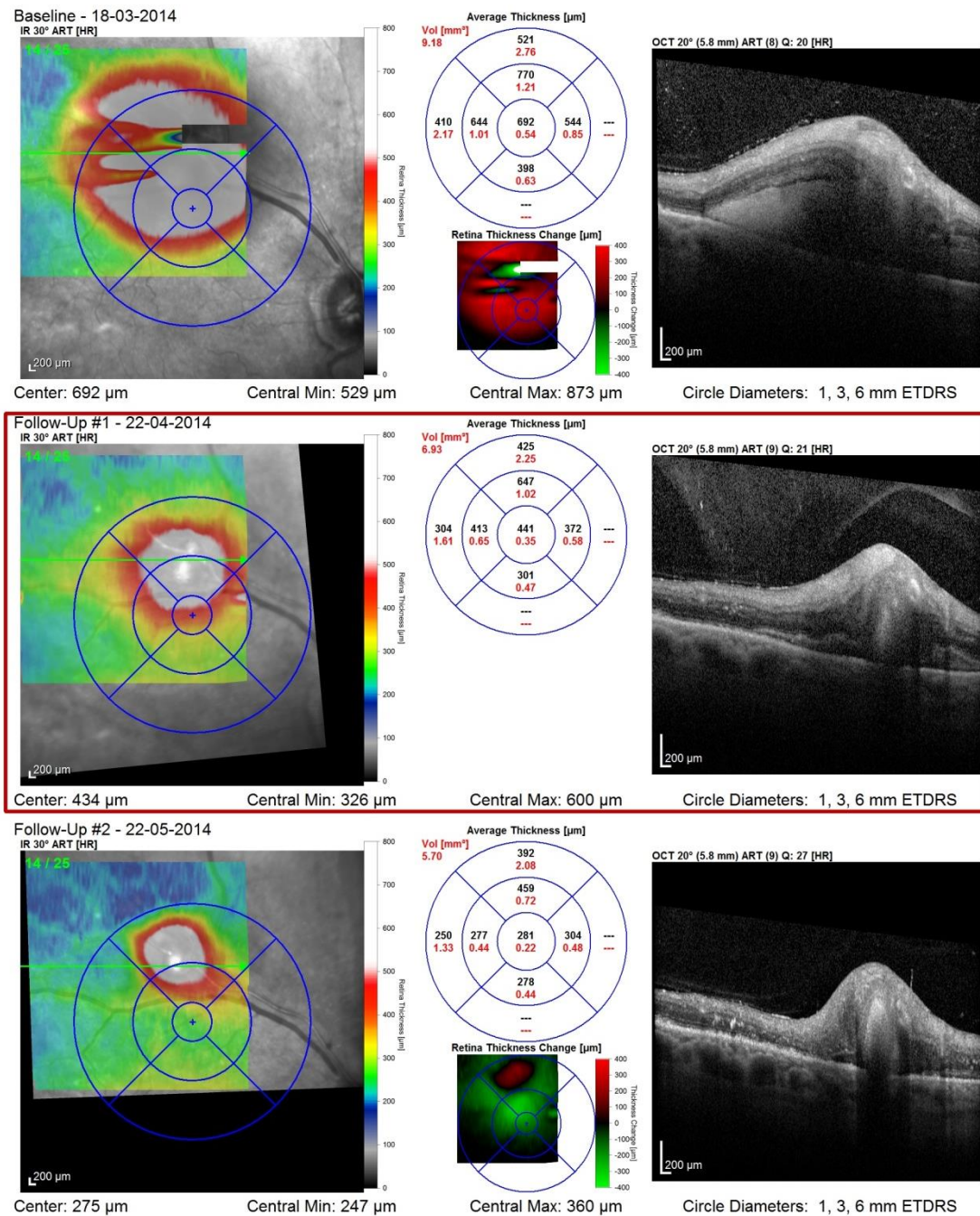


Figura 3. SD-OCT do OD - Mapas de espessura retiniana centrados na arcada temporal superior (estudo comparativo) evidenciando melhoria progressiva da hemorragia subretiniana com consequente diminuição da espessura retiniana.

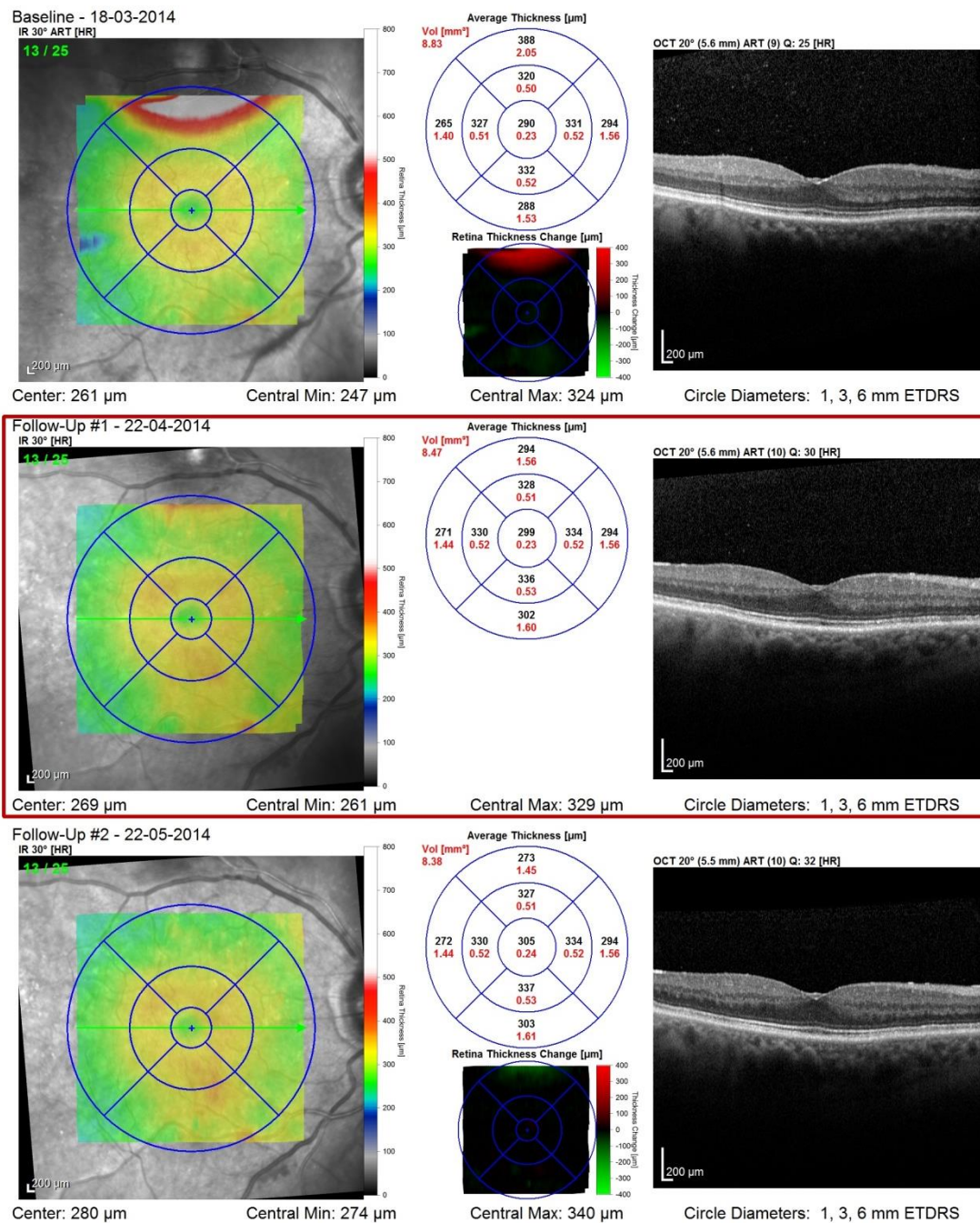


Figura 4. SD-OCT do OD - Mapas de espessura retiniana centrados na fóvea (estudo comparativo) evidenciando manutenção da estrutura e espessura foveal.

Discussão

O caso clínico apresentado reveste-se de particular interesse pois reflecte o espectro clássico dos MARs e o percurso até à obtenção do diagnóstico correcto. Epidemiologicamente enquadra-se nas características esperadas para o sexo (feminino) e idade (90 anos). Para além disso, a doente é hipertensa, um dos principais factores de risco para a formação de MARs, e dislipidémica, outro factor que também apresenta uma forte associação com os MARs.

A doente apresentou-se no dia 22 de Fevereiro de 2014 com queixas de perda súbita e indolor da acuidade visual unilateral que é, na verdade, a principal manifestação clínica nas formas agudas dos MARs, devido à presença de edema, exsudação ou hemorragia. À observação do fundo ocular, a doente apresentava hemovítreo, hemorragia subretiniana na região macular e hemorragia pré-retiniana em banda a partir do disco óptico, o que se deveu provavelmente à ruptura do macroaneurisma, uma das evoluções possíveis do mesmo. Devido à presença de catarata assim como de hemovítreo, optou-se por realizar ecografia, cuja principal indicação é o estudo do segmento posterior do globo ocular em casos de opacidade dos meios, que excluiu a presença de descolamento de retina, confirmando o diagnóstico de hemovítreo. Realizou também ainda nesta primeira consulta, exames laboratoriais de rotina, como aconselhado, que devem sempre incluir o hemograma, provas de coagulação, perfil lipídico e bioquímica geral, e que se mostraram dentro da normalidade. Nesta fase, ainda sem o diagnóstico etiológico da hemorragia, é fundamental excluir algumas das suas causas possíveis. A retinopatia diabética (RD) foi excluída pelo facto de a doente ter valores normais de glicémia e hemoglobina glicosilada, assim como ausência de lesões de RD no olho adelfo. A história clínica (ausência de miopia, traumatismo prévio ou história oncológica) e o exame ecográfico permitiram excluir a presença de descolamento de retina, rasgadura, ou tumor da coroideia. A fundoscopia do olho adelfo não identificou sinais relacionados com retinopatia hipertensiva grave (hemorragias retinianas, exsudados algodinosos ou edema da papila) ou maculopatia relacionada com a idade (drusen ou alterações pigmentares). Causas sistémicas como discrasias hemorrágicas foram excluídas, uma vez que os exames analíticos não revelaram

quaisquer alterações nesse sentido e a doente não tomava qualquer medicação antiagregante ou anticoagulante. Neste contexto, a exclusão de diagnósticos como o de oclusão de ramo venoso e vasculopatia polipóide só é possível após a realização de angiografia fluoresceínica (AF)/verde de indocianina(VIC) e OCT. A reabsorção do hemovítreo e os exames subsequentes (AF e OCT) permitiram confirmar o diagnóstico de macroaneurisma na arcada temporal superior, associado a hemorragia intrarretiniana e subretiniana localizada à zona perianeurisma, mas sem envolvimento da fóvea. Assim, a baixa de acuidade visual explica-se pela presença de sangue na cavidade vítrea que entretanto reabsorveu com correspondente melhoria da visão. Vários estudos demonstraram que quanto mais próximo do disco óptico ocorrer o macroaneurisma, maior o risco de hemorragia, o que realmente se verificou neste caso (36,37).

Esta apresentação clínica com fóvea “normal” permitiu algum tempo de espera até à decisão de iniciar o tratamento com fotocoagulação laser. O objectivo deste tratamento é reduzir ou prevenir a perda de acuidade visual, diminuindo a possibilidade de hemorragia ou exsudação macular, daí a sua importância em doentes que apresentam atingimento da área macular, sobretudo quando estão afectados segmentos da arcada superior, como era o caso da nossa doente. Apesar do quadro clínico inicial com hemorragias extensas (vítreo e retina), a doente veio a evoluir para aquela que é, tendo em conta a história natural da doença, a mais frequente evolução dos MARs, involução/resolução espontânea. Isto ocorre após trombose e fibrose focal com restabelecimento da normal perfusão vascular e recuperação da visão. Com esta evolução, a doente deixou de ter indicação para tratamento laser e passou a ter indicação apenas para vigilância, visto o excelente prognóstico visual da doença. De momento, espera-se uma resolução total ou quase total da função visual para valores semelhantes aos que apresentava antes do episódio agudo. No entanto, dada a presença de catarata bilateral, a doente deverá ser aconselhada a realizar a cirurgia do cristalino – facoemulsificação com colocação de lente intraocular de câmara posterior. Do ponto de vista sistémico é mandatório o controlo dos factores de risco, HTA e dislipidémia por forma a evitar outros acidentes vasculares retinianos.

Conclusão

Os MARs são dilatações vasculares adquiridas, pouco frequentes, que se encontram nos quatro principais ramos da artéria central da retina. Afectam mais frequentemente o sexo feminino e o olho direito, e são normalmente unilaterais.

A verdadeira etiologia dos MARs ainda não está bem definida, no entanto sabe-se que está relacionada com a idade, HTA e aterosclerose. Outras associações descritas incluem anomalias lipídicas e lipoproteicas, policitémia, doença cerebrovascular e doenças da vascularização retiniana.

Na ausência de exsudação ou hemorragia ou em localização extramacular, estas lesões são assintomáticas e só são detectadas num exame oftalmológico de rotina. Nas formas agudas, a maioria dos doentes apresenta perda súbita e indolor da visão central no olho afectado. A evolução é variável - exsudação crónica, ruptura, involução/resolução espontânea, e o tratamento médico ou cirúrgico depende dessa mesma evolução. havendo A escolha da melhor opção terapêutica é ainda controversa, o que pode estar relacionado com os poucos estudos existentes acerca deste tema. Apesar disso, o objectivo de todos eles é reduzir a possibilidade de hemorragia ou exsudação macular.

Em termos prognósticos, a história natural destas lesões sugere que a maioria resolve-se espontaneamente, com restauração da visão normal.

Referências

1. Asao K, Nakada A, Kawasaki Y (2014). Vitreous Hemorrhage Caused by Ruptured Retinal Macroaneurysm. *Case Rep Ophthalmol*; 5:44-49
2. Pichi F, Morara M, Torrazza C, Manzi G, Alkabes M, Balducci N, Vitale L, Lembo A, Ciardella A, Nucci P (2013). Intravitreal Bevacizumab for Macular Complications From Retinal Arterial Macroaneurysms. *Elsevier Inc.*
3. Cho H, Rhee T, Kim H, Han J, Lee D, Cho S, Kim J (2013). Intravitreal Bevacizumab for Symptomatic Retinal Arterial Macroaneurysm. *Elsevier*
4. Chaum E, Roy H, et al. (2013). Macroaneurysm. *Medscape*
5. Kanski J, Bowling B (2011). Clinical Ophthalmology. *Elsevier*
6. Riordan-Eva P, Whitcher J (2007). General Ophthalmology. *Lange*
7. Moosavi RA, Fong KC, Chopdar A (2005). Retinal artery macroaneurysms: clinical and fluorescein angiographic features in 34 patients. *Eye*; 20(9): 1011-20
8. Ciardella AP, et al. (2003). Ruptured retinal arterial macroaneurysm associated with a stage IV macular hole. *Am J Ophthalmol*; 59(7): 355-61
9. Tashimo A, et al. (2003). Macular hole formation following ruptured retinal arterial macroaneurysm. *Am J Ophthalmol*; 135(4): 487-92
10. Tashimo A, et al. (2003). Rhegmatogenous retinal detachment after ruptured of retinal arterial macroaneurysm. *Am J Ophthalmol*; 136(3): 549-51
11. Tonotsuka T, et al. (2003). Visual prognosis for symptomatic retinal arterial macroaneurysm. *Jpn J Ophthalmol*; 47(5): 498-502
12. Mitamura Y, Terashima H, Takeuchi S (2002). Macular hole formation following ruptured of retinal arterial macroaneurysm. *Retina*; 22(1): 113-5
13. Ryan S. Retina (2001). *Mosby*; 1500-1504
14. Spaide R. Diseases of the Retina and Vitreous (1999). *W.B. Saunders Company*
15. Hassan AS, et al. (1999). Management of submacular hemorrhage with intravitreal tissue plasminogen activator injection and pneumatic displacement. *Ophthalmology*; 106(10): 1900-6; discussion 1906-7

16. Humayun M, et al. (1998). Management of submacular hemorrhage associated with retinal arterial macroaneurysm. *Am J Ophthalmol*; 126(3): 358-61
17. Saika S, et al. (1998). Subretinal administration of tissue-type plasminogen activator to speed the drainage of subretinal hemorrhage. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*; 236(3): 196-201
18. Ross RD, et al. (1996). Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy associated with retinal arterial macroaneurysm and hypertensive retinopathy. *Retina*; 16(2): 105-11
19. Lim JI, et al. (1995). Submacular hemorrhage removal. *Ophthalmology*; 102(9): 1393-9
20. Moriarty AP, McAllister IL, Constable IJ (1995). Initial clinical experience with tissue plasminogen activator (tPA) assisted removal of submacular haemorrhage. *Eye* 9(5): 582-8
21. Kowal L, Steiner H (1991). Arterial macroaneurysm of the optic disc. *Aust NZ J Ophthalmol*; 19(1): 75-7
22. Peyman GA, et al. (1991). Tissue plasminogen activating factor assisted removal of subretinal hemorrhage. *Ophthalmic Surg*; 22(10): 575-82
23. Panton R, Goldberg M, Farber M (1990). Retinal arterial macroaneurysms: risk factors and natural history. *British Journal of Ophthalmology*; 74, 595-600
24. Schatz H, Gliter K, Yannuzzi, Irvine A (1990). Retinal arterial macroaneurysms: A large collaborative study. *Presented at the American Academy of Ophthalmology, Annual Meeting, 1990, Chicago*
25. Hannappel S, Gerke I (1989). [Retinal macroaneurysm as a cause of hemorrhage into the vitreous body] Retinale Macroaneurysmen als Ursache für Einblutungen in den Glaskorperraum. *Fortschr Ophthalmol*; 86(4):337-8
26. Giuffre G, Montalto FP, Amodei G (1987). Development of na isolated retinal macroaneurysm of the cilioretinal artery. *Br J Ophthalmol*; 71(6): 445-8
27. Russell SR, Folk JC (1987). Branch retinal artery occlusion after dye yellow photocoagulation of an arterial macroaneurysm. *Am J Ophthalmol*; 104(2): 186-7
28. Brown GC, Weinstock F (1985). Arterial macroaneurysm on the optic disk presenting as a mass lesion. *Ann Ophthalmol*; 17(9): 519-20
29. Bleckmann H (1983). [Pulsating macroaneurysm of a retinal arterial branch] Pulsierendes Makroaneurysma einer retinalen Arterie. *Klin Monatsbl Augenheilkd*; 182(1); 91-3
30. Palestine AG, Robertson DM, Goldsteins BG (1982). Macroaneurysms of the retinal arteries. *Am J Ophthalmol*; 93(2): 164-71
31. Spalter HF (1982). Retinal macroaneurysms: a new masquerade syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc*; 80;113-30

32. Lewis R, Norton E, Gass J (1976). Acquired arterial macroaneurysms of the retina. *British Journal of Ophthalmology*; 60, 21
33. Cleary P, Kohnner E, Hamilton A, Bird A (1975). Retinal macroaneurysms. *British Journal of Ophthalmology*; 59, 355
34. http://retinagallery.com/displayimage.php?album=175&pid=1793#top_display_media
35. Henriques J, Nascimento J, Rosa PC, Vaz FT, Amaro M. Laser Fototérmico e sua Interação com a Retina Humana.
36. Lavin MJ, Marsh RJ, Peart S, Rehman A (1987). Retinal arterial macroaneurysms: a retrospective study of 40 patients. *Br J Ophthalmol*; 71:817–825.
37. Tezel T, Günalp I, Tezel G (1994). Morphometrical analysis of retinal arterial macroaneurysms. *Doc Ophthalmol*; 88:113–125.